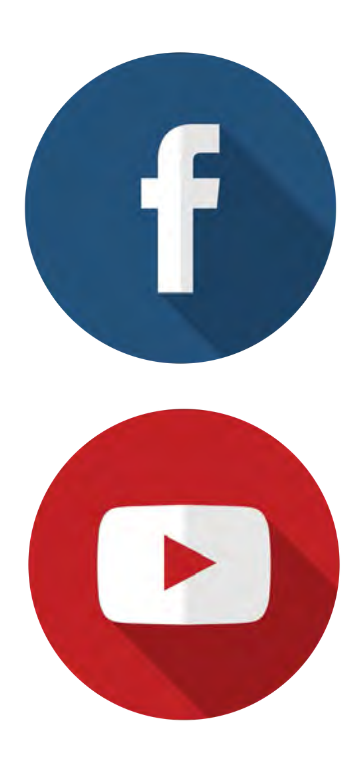
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful







Tumeurs bénignes du foie

Pr AFREDJ

Introduction

- Fréquence → progrès de l'imagerie hépatique
- Progrès dans le diagnostic radiologique
- Meilleure codification du traitement
- CDD:
  - Symptômes
    - Complications
  - Découverte fortuite +++
    - Imagerie
  - Découverte opératoire

Classification des Tumeurs Bénignes du Foie

- **Selon l'aspect macroscopique**
  - Tumeurs solides
  - Tumeurs kystiques
- **Selon le type histologique**
  - Tumeurs épithéliales
  - Tumeurs mésenchymateuses
- **Selon le potentiel évolutif**
  - Tumeurs sans potentiel de dégénérescence
  - Tumeurs avec potentiel de dégénérescence

Tumeurs Bénignes Kystiques du Foie

- *Kystes biliaires simples du foie*
- *Polykystose hépatique*
- *Polykystose hépato-rénale*
- *Cystadénome biliaire*
- *Caroli, FHC*

Kystes biliaires simples du foie

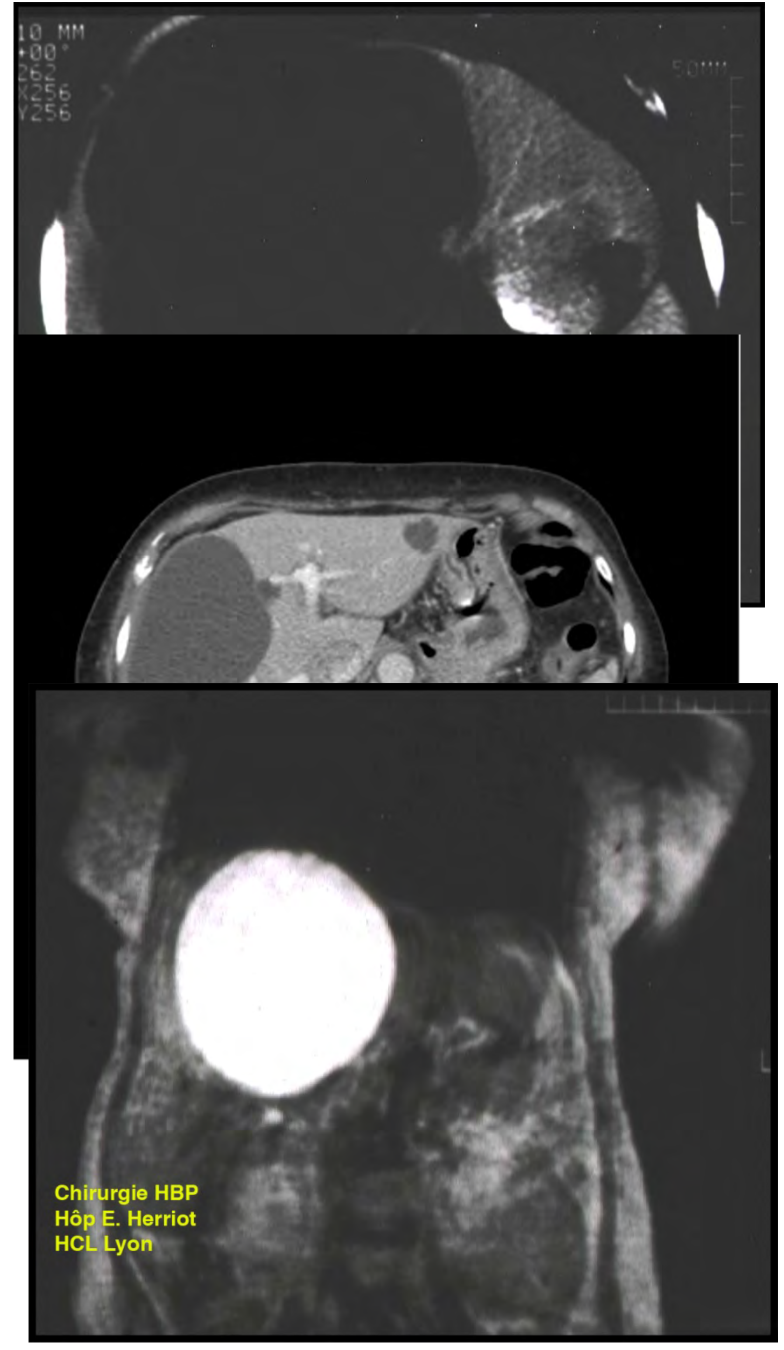
- **Anatomie pathologique**
  - Dilatation kystique d'une voie biliaire aberrante
  - Ne communique pas avec l'arbre biliaire
  - Unique dans 70%
  - Taille variable
  - Contenu liquidien clair
  - Pauvre en éléments cellulaires
  - Absence de cloison endokystique

- **Épidémiologie:**
  - Formations hépatiques les plus fréquentes .
  - Sporadique Quelques cas familiaux
  - Prévalence 2,5%
  - Prédominance chez la femme
  - Age Exceptionnel avant 10 ans, Pic 50 - 60 ans
- **Clinique:**
  - Asymptomatique
  - Complications rares
    - Compression 3 - 9%
    - Hémorragie 2 - 5%
    - Infections 1%
    - Fistulisation exceptionnelle

Imagerie:

- **Échographie**
  - Lésion anéchogène Sphérique ou ovale
  - Bords nets
  - Absence de cloison ou de végétation

- **TDM:**
  - Lésions limitées, arrondies
  - Hypodense
  - Avant et après injection IV de contraste
- **IRM**
  - Hypointense en T1
  - Hyperintense en T2

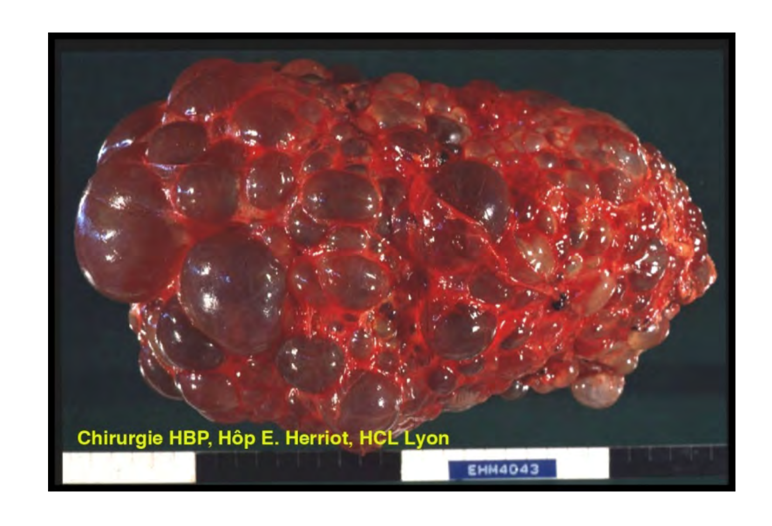


- Diagnostic différentiel
  - Kyste hydatique
  - Cystadénome,
  - Cystadénocarcinome
  - Tumeurs nécrotiques
  - Métastases kystiques

- **<u>Traitement:</u>**
  - – Abstention
  - – Indication d'un TRT: CHR/alcoolisation
    - Symptômes (douleurs)
    - Complications
      - – Hémorragie intra-kystique
      - – Secondaires à une alcoolisation
  - – Résultats excellents dans 90%
  - – Récidive 10%

Polykystose hépatique

- **Classification:**
  - Forme hépatique pure
    - Forme sporadique (multikystose)
  - Forme hépato-rénale
    - Forme héréditaire
    - Autosomique dominante
    - Fréquence 1 à 2 cas / 1000 individus

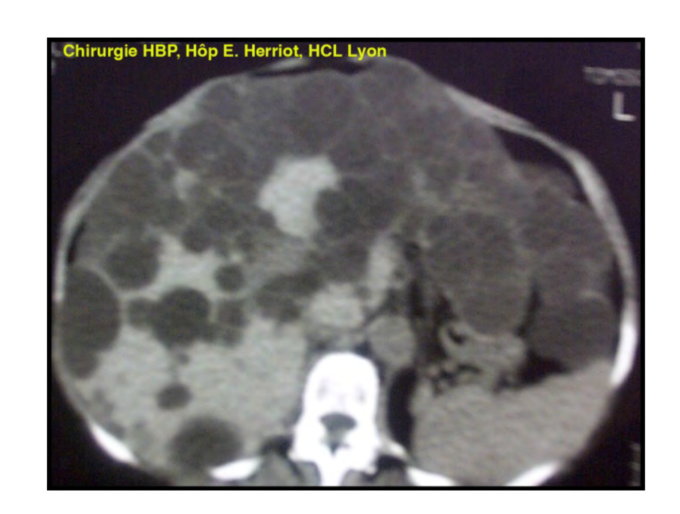


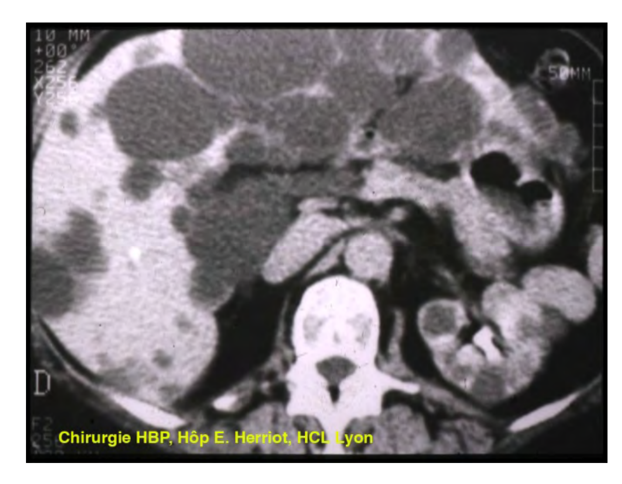
- **Épidémiologie:**
  - Age
    - 60 ans
    - Rares avant 20 ans
  - Parfois isolée, sans atteinte rénale

- <u>Clinique:</u> rarement symptomatique
  - Hépatomégalie
  - Douleurs
  - Troubles digestifs
  - Troubles respiratoires
  - Dénutrition
- <u>Complications</u>
  - Hémorragie
  - Infection
    - Kyste hétérogène
    - Sédiment
  - Ictère
  - HTP
    - Fibrose congénitale associé

- **Traitement:**
  - Indications : Symptomatologie invalidante
  - Modalités Thérapeutiques :
    - Sclérothérapie (alcoolisation)
    - Fenestration (laparoscopie)
      - Gros kystes peu nombreux
    - Lobectomie gauche
      - Petits kystes, prédominants à gauche,
      - Sans insuffisance hépatique
    - Transplantation (foie + rein)
      - Kystes nombreux
      - Diffus
      - Polykystose hépatorénale
  - Morbidité +++ résection > fenestration

Alcoolisation





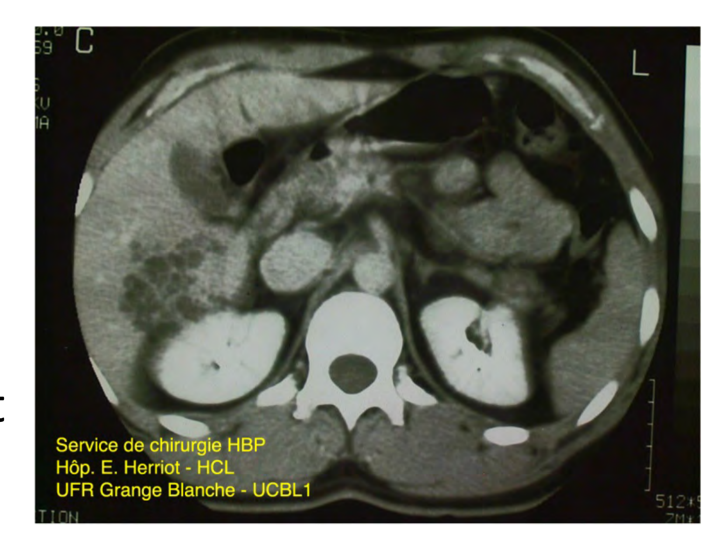
Résection + fenestration

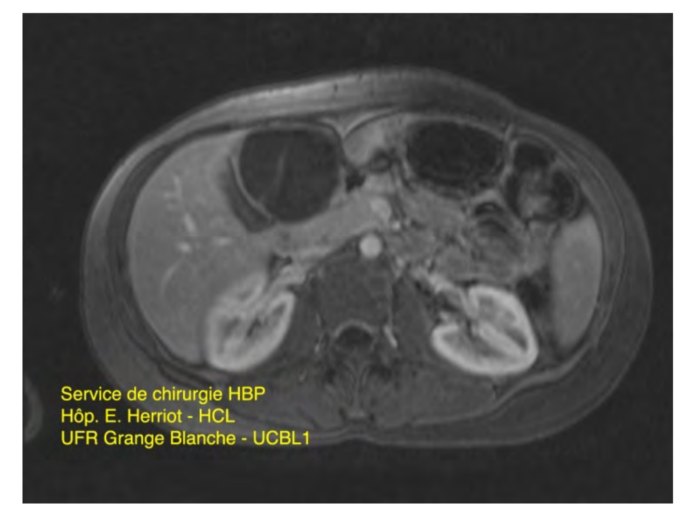
Cystadénome mucineux

- **Épidémiologie:**
  - Tumeur rare 5% des tumeurs hépatiques d'origine biliaire
  - Anatomie pathologique
    - cavité kystique cloisonnée, bordée par un épithélium cubo-cylindrique formant des protrusions. Les cavités contiennent un liquide mucineux et ne communiquent pas avec les voies biliaires
    - Taille variable
  - Femme 80% des cas, 40 ans;
  - Risque de transformation maligne cystadénocarcinome

- Clinique:
  - peu spécifique , peut être découverte fortuitement ou:
    - Masse palpable
    - Douleur
    - Ictère
    - Complications:
      - Transformation maligne +++
      - Récidive
      - Rupture
      - Compression des STR de voisinage
      - Hgie intra-tumorale
      - Surinfection

- Echo, TDM, IRM
  - Lésion macrokystique uni ou multiloculaire
  - Encapsulée
    - Paroi épaisse,
    - Réhaussée après injection de produit de contraste
  - Contenu liquidien
    - Dense au scanner
    - Hyper-signal à l'IRM
  - Cloisons et protrusions pariétales
  - Absence de rehaussement à l'injection de produit de contraste
  - Nodules muraux = dégénérescence



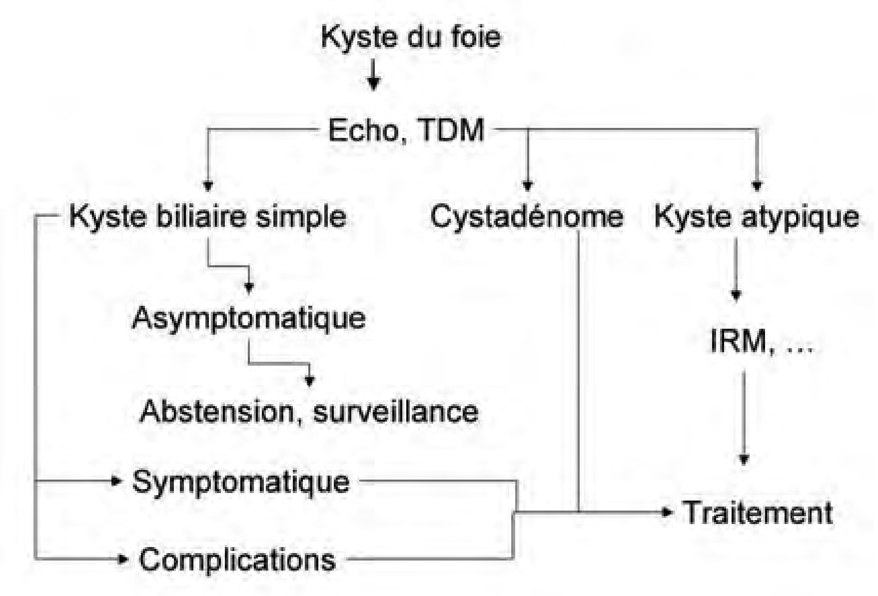


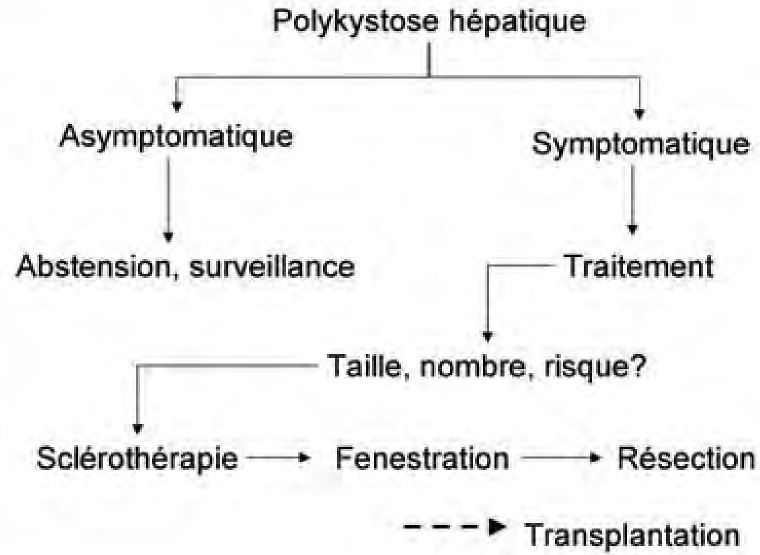
- Ponction avec dosage de l'ACE?, ramène un liquide mucineux
- Dc différentiel:
  - KHF
  - Métastase kystique d'un néo de l'ovaire ou d'une tumeur endocrine

- Traitement:
  - Indication opératoire formelle Exérèse complète Kystectomie (résection à kyste fermé)
  - Hépatectomie
- Risque de dégénérescence
  - Cystadénocarcinome mucineux
  - Absence de critères diagnostiques

la maladie de Caroli et la fibrose hépatique congénitale

- La maladie de Caroli est une affection héréditaire autosomique récessive entrainant des dilatations segmentaires des canaux biliaires, prédominant souvent à gauche, qui peuvent se compliquer de lithiase intrahépatique, de cholangite chronique, de cirrhose biliaire secondaire et enfin d'un cholangiocarcinome.
- Elle peut être associé à:
  - une dilatation kystique de la voie biliaire principale (kyste du cholédoque),
  - la fibrose hépatique congénitale, qui provoque une hypertension portale juvénile.


Kyste du foie
Echo, TDM
Kyste biliaire simple
Cystadénome
Kyste atypique
Asymptomatique
Abstension, surveillance
IRM, ...
Symptomatique
Traitement
Complications


Polykystose hépatique
Asymptomatique
Symptomatique
Abstension, surveillance
Traitement
Taille, nombre, risque?
Sclérothérapie
Fenestration
Résection
Transplantation

TUMEURS BENIGNES SOLIDES DU FOIE

- **Tumeurs épithéliales**
  - Hyperplasie nodulaire focale
  - Adénome hépatocytaire
- **Tumeurs mésenchymateuses**
  - Hémangiome
  - Lipome, myélolipome, angiomyolipome, léiomyome
  - Hémangioendothéliome chez l'enfant
  - Mésothéliome bénin
- **Tumeur mixte**
  - Hamartome mésenchymateux chez l'enfant
  - Tératome bénin
- **Divers**

Hémangiome

- Tumeur bénigne la plus fréquente du foie
  Tumeurs hypervasculaires
- **Epidémiologie:**
  - Facteur familial / génétique non établi
  - Fréquence : 4 à 7 % de la population
  - Prédominance chez la femme:
    - 2/3 des cas
- **Ana-path:** **NE JAMAIS BIOPSIER UN ANGIOME +++++**
  - Tissu vasculaire constitué de sinusoïdes dilatés.
    - cavités remplies de sang, bordées par des cellules endothéliales,
  - est exclusivement alimenté par l'artère hépatique
  - Taille variable < 4 cm : De 2 à 20 cm
  - Ils ne dégénèrent jamais
  - Multiples : 50 % des cas

- **Clinique**
- Habituellement asymptomatique
  - Découverte fortuite.
- Parfois symptomatique : si > 6 cm
  - Douleurs HCD
  - Hépatomégalie
  - Masse abdominale, souffle (géant)
- Biologie
  - Biologie hépatique normale

- Présentation exceptionnelle par des complications (rares) :
  - Shunt artério-veineux
  - Ictère par compression de la VB
  - Thrombose
  - Hémorragie digestive (hémobilie)
  - Hémorragie intra péritonéale (délivrance)
  - Volvulus (pédiculée)
  - Hémorragie intra-tumorale (angiomes géants), Bx, ATC
  - Compression des organes de voisinage, V. bil, VSH
  - Formes géantes : rares
- Syndrome deKasabach-merritt: coagulopathie de consommation se traduisant par des saignements, une fibrinolyse et une coagulation intra-vasculaire. Evolution fatale dans 20 à 30% des cas par CIVD
- **Ne cancérise jamais ++**

Associations syndromiques:

- Kasabach-Merritt : se définit par l'association d'une tumeur vasculaire, d'une thrombopénie majeure et d'une coagulopathie de consommation plus ou moins marquée (fibrinogène bas, présence de complexes solubles à des taux élevés, D-dimères très élevés le plus souvent). coagulopathie de consommation se traduisant par des saignements, une fibrinolyse et une coagulation intra-vasculaire. Evolution fatale dans 20 à 30% des cas par CIVD
- Rendu-Osler Hémangiomes multiples

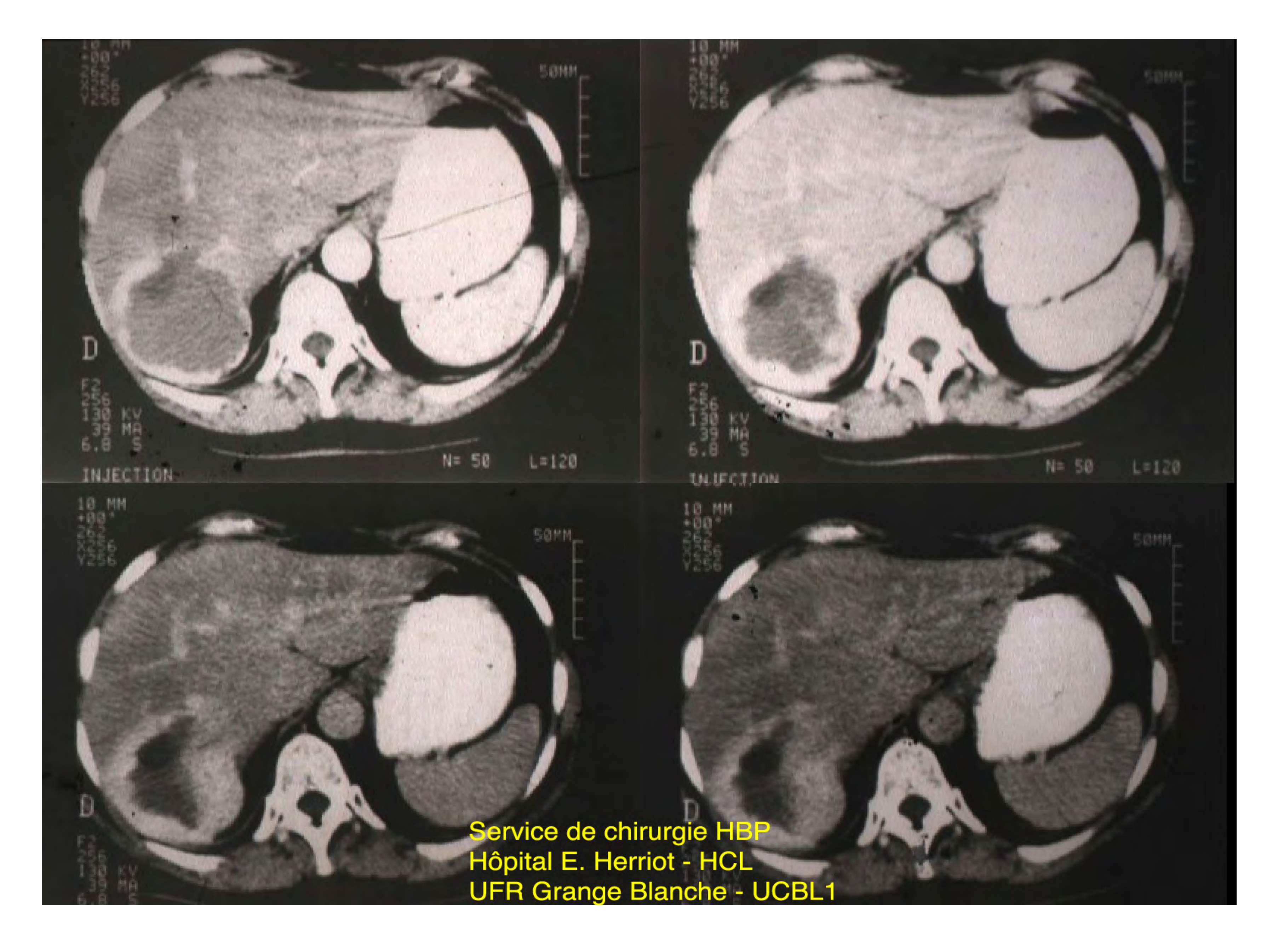
  Face, muqueuse, foie, tube digestif
- Von Hippel-lindau

  Hémangiomes multiples

  Cérébelleux, rétine, foie, pancréas

  Angiomatose hépatique

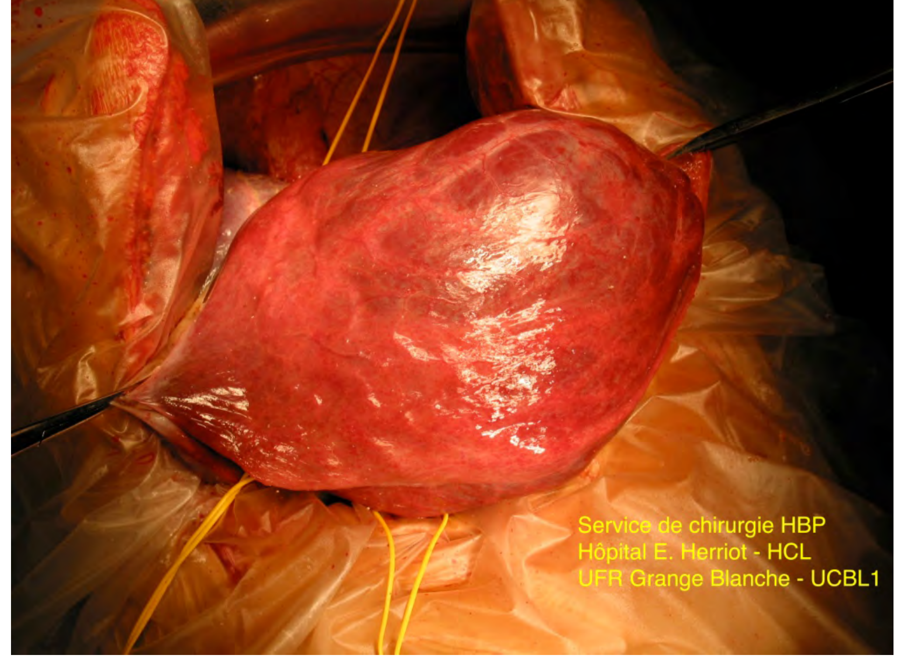
- **Imagerie:**
  - **Echographie**
    Nodule hyper-échogène
    Echographie avec contraste
    Sensibilité augmente de 78% à 100%
    Spécificité augmente de 23% à 92%
  - TDM:
    - TDM avec injection de produit de contrast
    - Triphasique + tardif : la cinétique de remplissage est pathognomonique
      - Lent, centripète, mottes périphériques,
      - Persistance du produit de contraste aux temps tardifs
  - IRM: certitude Dc dans les cas difficiles
    - Signal hyper intense en T2 identique au liquide céphalo-rachidien
  - Imagerie atypique si angiome géant +++


10 MM
50MM
D
130 KV
39 MA
6.8 S
INJECTION
N= 50
L=120
Service de chirurgie HBP
Hôpital E. Herriot - HCL
UFR Grange Blanche - UCBL1

- **Traitement: aucun si asymptomatique et aucune surveillance ++++**
  - Indications thérapeutiques:
    - Symptomatique: douleurs abdominales sévèresT
    - CPLC: Rupture intra-péritonéale → Intervention en urgence, hémorragie ou syndrome de Kasabach-Merritt
    - Forme pédiculée: CHR facile
  - Modalités thérapeutiques:
    - Chirurgicales
      - » Résection chirurgicale, Hépatectomie
      - » Enucléation ++
      - » Ligature de l'artère nourricière
    - Techniques Interventionnelle: formes cplc ou inopérables
      - Embolisation artérielle : angiomes compliqués à risque de saignement.
      - Radiofréquence (rare), petits angiomes
      - Radiothérapie sclérosante
    - Hémangiomes diffus, géants … Transplantation hépatique
  - Arrêt des CO conseillé si angiome géant ±

Service de chirurgie HBP
Hôpital E. Herriot - HCL
UFR Grange Blanche - UCBL1

Service de chirurgie HBP
Hôpital E. Herriot - HCL
UFR Grange Blanche - UCBL1



Hyperplasie Nodulaire Focale

- **Épidémiologie:**
  - Tumeur rare, 10x plus fréquente que l'adénome
  - Prédominance Féminine
  - Tout âge, surtout l'adulte
  - Développement indépendant des CO.
- **Anapath:**
  - Taille 1 à 10 cm , arrondie
  - Tm unique dans 80% des cas, Multifocale dans 20%
  - Hépatocytes, cellules de Küpffer et canaux biliaires centrés sur un pédicule fibrovasculaire Visible dans 30 à 50% (**étoile fibreuse**)

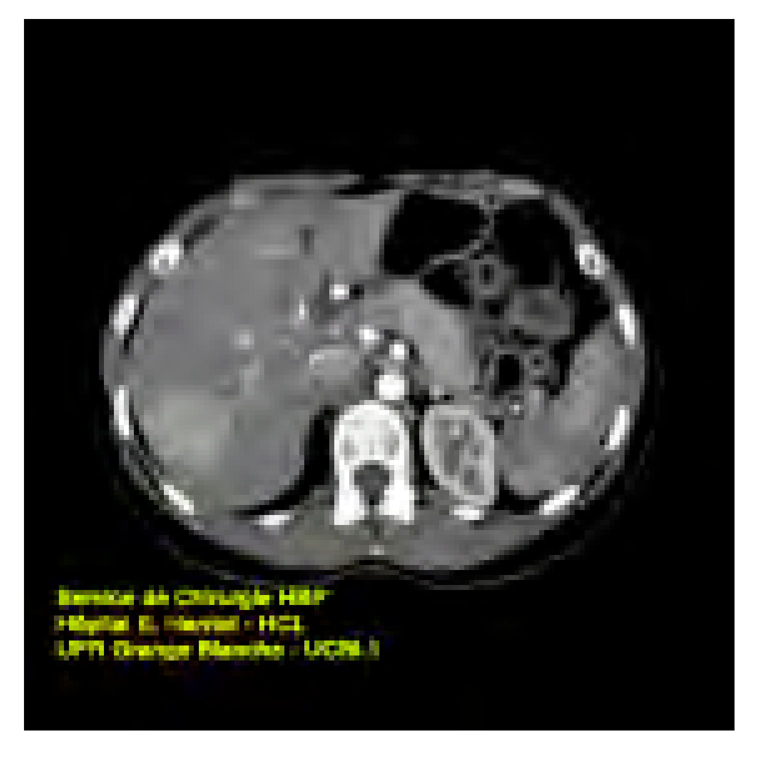
- Absence de capsule , Pseudocapsule (veines)
- exclusivement vascularisée par l'artère hépatique. Une hypothèse est qu'elle est la conséquence d'une hypervascularisation localisée du foie, induite par la présence d'une branche artérielle particulièrement développée. La tumeur serait ainsi une réponse hyperplasique à une augmentation localisée de débit artériel.
- Contrairement à l'adénome, la tumeur est rarement le siège de remaniements nécrotiques ou hémorragiques.
- **Aucun foyer de dysplasie n'est noté.**

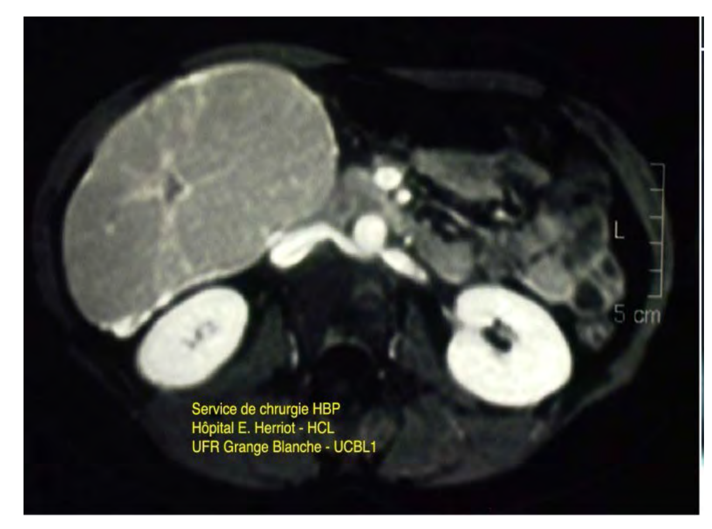
- **Diagnostic:**
  - Découverte fortuite 58%
  - Hépatomégalie 18%
  - Hémorragie 8%
  - Douleur 7%
  - Autre 3%
  - HTP 1%

(Hémorragie, Douleur, Autre, HTP : Complications exceptionnelles)

- Écho-doppler:
  - Dc difficile
  - Souvent Tm iso-échogène, peut être hypo ou hyper échogène
  - Doppler: signal doppler artériel intra-tumoral , central ++
- TDM:
  - Lésion bien limitée, iso ou hypo-dense, avec zone très hypodense centrale, correspondant à l'artère nourricière, entourée de son manchon fibreux
  - Jamais hyperdense , contrairement à l'adénome
  - Après inj de produit de contraste: opacification de la tumeur est précoce et massive + persistance de la zone hypodense centrale +++, travées radiaires

- IRM: Demandée en cas de doute certitude diagnostique +++
  - Cicatrice centrale
  - Hypo intense en T1
  - discrètement hyperintense avec un élément central très hyperintense en T2
  - après injection de produit de contraste captation importante au temps artériel, sauf au niveau de l'élément central.





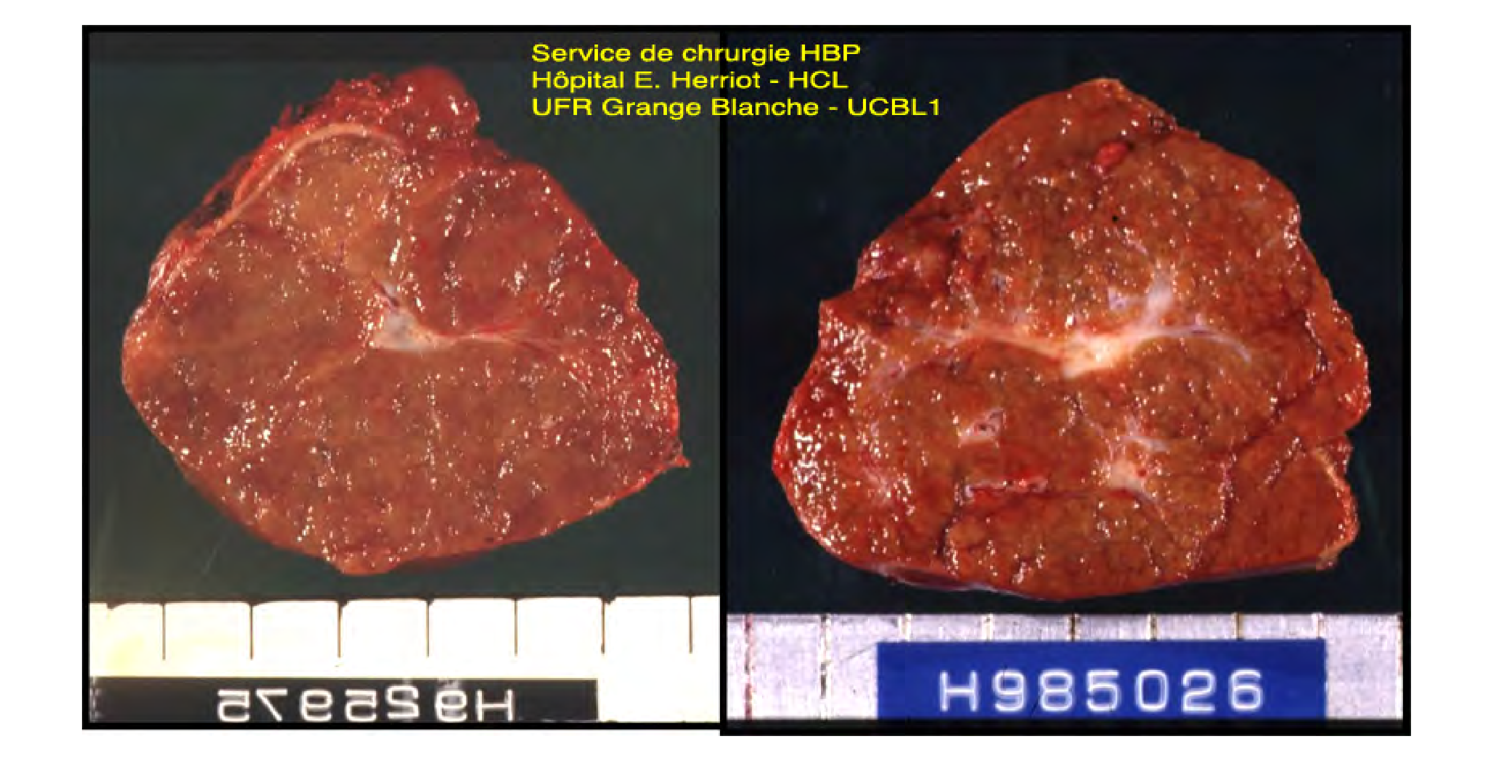


Nodule

- Isosignal T1. Iso(ou peu hyper)signal T2
- Rehaussement marqué au temps artériel
- Isosignal au temps portal et tardif
- Homogène, sans capsule

Zone étoilée centrale

- Hyposignal T1 et Hypersignal T2
- Rehaussement tardif


Service de chrurgie HBP
Hôpital E. Herriot - HCL
UFR Grange Blanche - UCBL1
H985026

- ***Certitude diagnostique***
  - Imagerie = Étoile fibreuse centrale,
- **Diagnostic différentiel**
  - Adénome hépatocytaire
  - Hépatocarcinome fibrolamellaire
  - Métastase hypervasculaire
- **En cas de doute**: Ponction biopsie Tumeur et foie non tumoral . Risque hémorragique → Bx CHR (lapaoscopique) préférable
  - Diagnostic différentiel parfois difficile
    - ≠ Adénome hépatique
    - ≠ Carcinome hépatocellulaire
  - Dans ce cas: Intervention chirurgicale Biopsie extemporanée. l'intervention peut se limiter à la biopsie s'il s'agit d'une hyperplasie nodulaire focale ou conduire à l'exérèse de la lésion en cas d'adénome hépatocellulaire, de cancer ou de doute sur la nature de la tumeur.

- **Traitement**
  - Le diagnostic d'hyperplasie nodulaire focale doit conduire à l'abstention opératoire
  - se justifie par le caractère exceptionnel des complications et le risque nul de cancérisation
  - L'arrêt des CO n'est pas utile

- Rechercher:
  - Fistule AP
  - Maladie de Rendu Osler
  - Budd-Chiari

Hyperartérialisation +++

Adénome hépatocytaire

- **Épidémiologie:** tumeur rare
  - Femme 15 - 45 ans
    - Incidence annuelle (hors Contraceptifs oraux) : 1 pour 1 million
  - Facteur favorisant : Traitement oestrogénique (risque x 100), androgènes, glycogénoses
  - Nombre
    - Unique 90%, Multiple (Adénomatose)
    - Nombre > 10 : dans 12% des cas

- **Anatomie pathologique**
  - Tumeur unique, arrondie et bien limitée. Elle est rarement encapsulée.
  - Composée de travées régulières uni- ou plus souvent pluricellulaires d'hépatocytes, bordées par des sinusoïdes normaux ou collabés
  - Absence d'espace porte Parfois absence de cellules de Küpffer
  - Les hépatocytes sont parfois surchargés en glycogène ou en graisse.
  - La vascularisation de la tumeur est exclusivement artérielle
  - La lésion est fréquemment remaniée par des zones de nécrose et d'hémorragie.
  - Elle peut comporter des signes de dysplasie (10%)

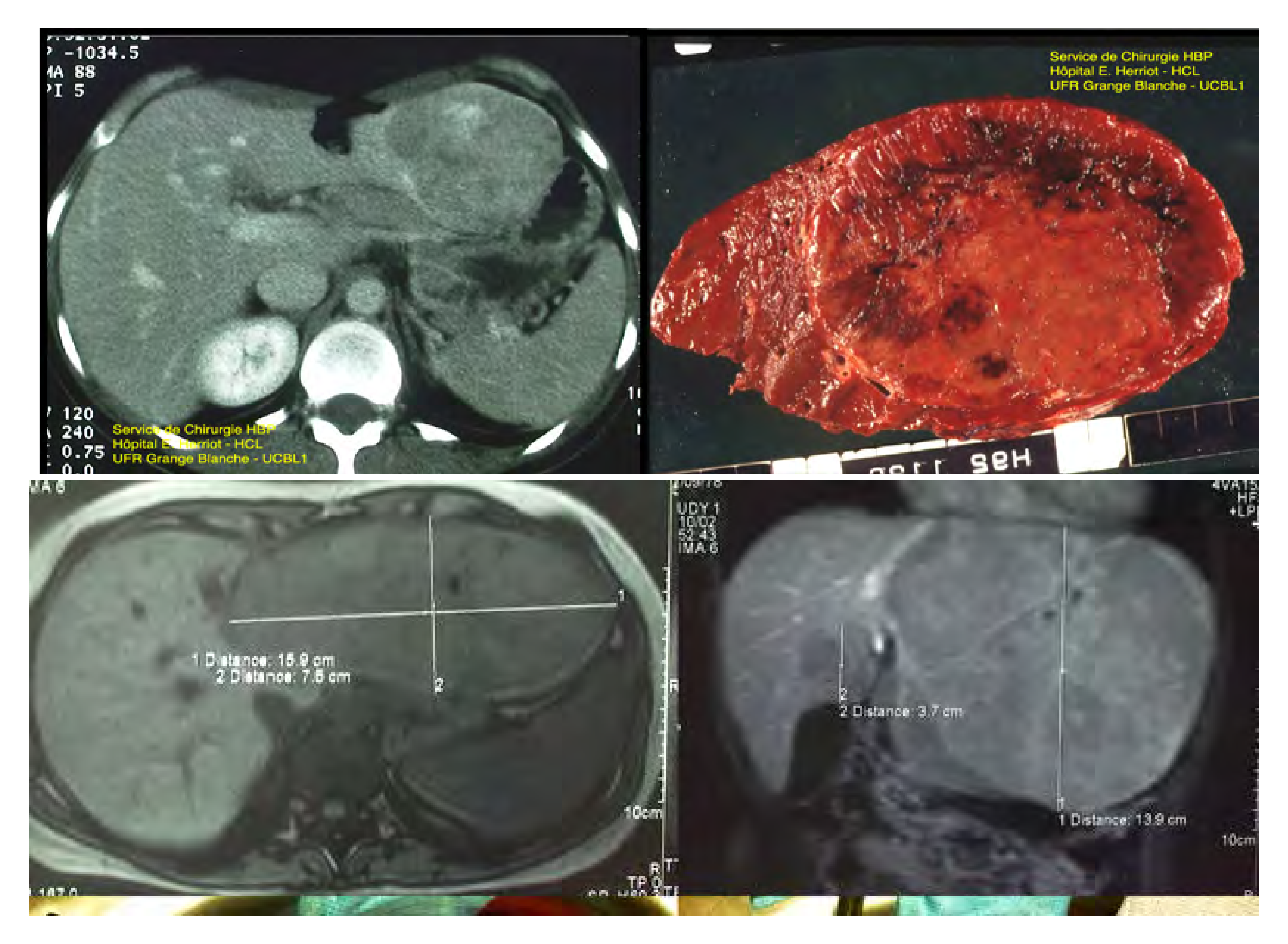
Classification:

Mutation gène HNF1	•Forme la plus fréquente (moitié des cas) •Stéatose marquée •Adénomatose •Enquête familiale
2) Mutation -Caténine	•Moins fréquent •Homme •Peu ou pas de stéatose •CHC ou tumeur frontière •Risque de dégénérescence plus élevé
3) Absence de mutation	•HNF télangiectasique •Adénome inflammatoire •Dilatation sinusoïdale, infiltrat inflammatoire •± péliose •Femme, contraceptifs oraux •Pas de cicatrice fibreuse •Multiple ou diffuse , Risque hémorragique
4) Adénome sans mutation ni inflammation	

- **Circonstances de découverte**
  - Le plus souvent asymptomatique **de** découverte fortuite 10,9%
  - Hépatomégalie 30,1%
  - Douleur 21,9% (nécrose /Hgie intra-tumorale)
  - Hémorragie, hémopéritoine 21,9%
- **Biologie hépatique**
  - Normale . Rarement cholestase anictérique (f. géante)
  - Alpha-foetoprotéine est normale
  - Absence de dégénérescence
- **Risque évolutif:**
  - Nécroses
  - Hémorragies
    - Intra-tumorale
    - Intra-péritonéale par rupture

- **Diagnostic:** difficile, souvent posé sur pièce op
  - **Imagerie**
    - **Échographie:** lésion iso, hypo ou hyper-échogène
    - **Doppler: signaux veineux intra-tumoraux**
    - **TDM:** lésion iso-dense, ou hypodense, bien limitée, parfois encapsulée hypervasculaire
      - Si hyperdense → Hgie intra-tumorale
      - Shunts artério-veineux intratumoraux
      - Absence de cicatrice centrale
      - Réhaussement précoce et fugace Suivi d'hypodensité au temps portal
    - **IRM**
      - Iso-intense, ou Hypointense en T1
      - Parfois surcharge en graisse: hyper intensité T1
      - Légèrement hyperintense en T2

- **Preuve histologique = exérèse**
  - Adénome ou CHC bien différencié?
- Biopsie échoguidé :
  - Contre-indiquée car risque hémorragique
  - Interprétation difficile
- **Dc différentiel**:
  - HNF
  - CHC bien différencié
- **Risque de dégénérescence** ? Max si glycogénose ou TRT/ androgènes


-1034.5
MA 88
PI 5
120
240
0.75
Service de Chirurgie HBP
Hôpital E. Herriot - HCL
UFR Grange Blanche - UCBL1
1 Distance: 15.9 cm
2 Distance: 7.5 cm
2 Distance: 3.7 cm
1 Distance: 13.9 cm
10cm

Traitement - Indications

- Arrêt des contraceptifs oraux
- **Chirurgie car:**
  - Risque de dégénérescence.
  - Risque hémorragique

- Modalité d'exérèse :
  - Tumorectomie,
    - Adénome hépatocytaire encapsulé
  - Exérèse mineure,
    - Segmentectomie,
    - Lobectomie gauche.
  - Exérèse élargie,
    - Tumeur volumineuse.

- Indications:
  - Adénome < 3 cm CHR discutée
    - Surveillance
    - Arrêt des contraceptifs oraux
  - Chirurgie si
    - Taille > 3 cm
    - Absence de régression
    - Augmentation de taille
    - Modification de l'aspect radiologique
  - Adénomes multiples et adénomatose
    - Taille > 4 cm
    - Surveillance, résection élective ou en deux temps
    - Transplantation

Diagnostic différentiel

	Adénome	**HNF**
Incidence	3-4/100.000	3%
Sexe ratio H/F	9/1	7/1
Age	30 -40 ans	30 - 50 ans
Asymptomatique	20%	80%
Contraception orale	Oui	Non
Unique	80%	80%
Cicatrice centrale	Non	Oui
Complications	•Hémorragie •Dégénérescence	Rares

CONCLUSIONS

- L'hémangiome hépatique est observé chez 3% dans la population générale.
  - Il est le plus souvent découvert de façon fortuite à l'échographie.
  - Son diagnostic est facile avec les techniques d'imagerie actuelles, notamment l'IRM.
  - Ses complications sont exceptionnelles.
  - Aucun traitement ne doit être proposé
- L'adénome hépatocellulaire est une tumeur très rare le plus souvent observée chez la femme
  - Ses complications (hémorragies intratumorales ou intrapéritonéales) sont fréquentes et sévères
  - Une résection chirurgicale est nécessaire, de même que l'arrêt des contraceptifs oraux
- L'HNF est rare, mais >>> adénome.
  - Il existe également une prédominance féminine, mais indépendant des CO
  - IRM certitude diagnostique
  - Les complications sont exceptionnelles et lorsque le diagnostic a été formellement établi, l'abstention chirurgicale est recommandée.